Über

hereditäre Systemerkrankungen der Centralnervenorgane.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der medizinischen Doktorwürde

verfasst und der

hohen medizinischen Fakultät

der

K. B. Friedrich-Alexanders-Universität Erlangen

vorgelegt den 19. Februar 1892

von

Benno Naumann

aus Pasewalk in Pommern.

ERLANGEN.

K. b. Hof- u. Univ.-Buchdruckerei von Fr. Junge (Junge & Sohn).

1892.

Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät zu Erlangen.

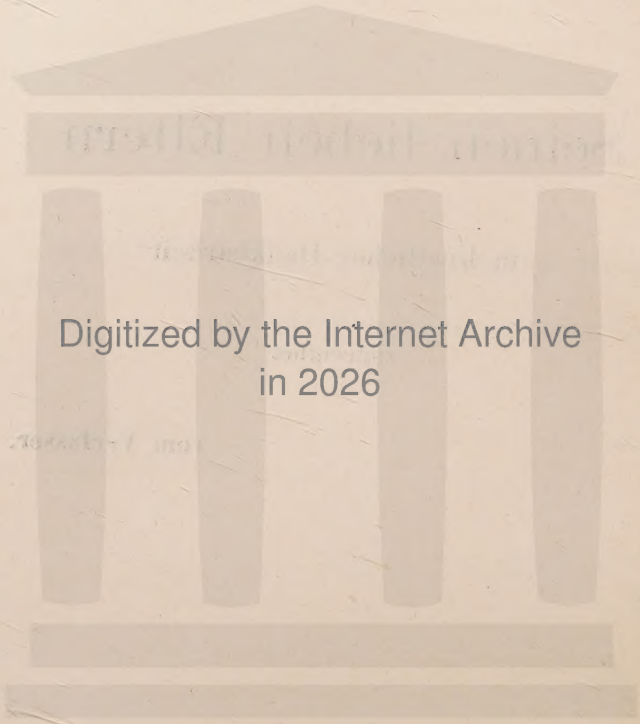
Referent: Herr Professor Dr. Strümpell.

Seinen lieben Eltern

in kindlicher Dankbarkeit

zugeeignet

vom Verfasser.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41535708_0106

Die Zeit des energischen Fortschritts auf dem Gebiete der Neurologie und Neuropathologie liegt uns nicht allzu fern. Bevor man anfing, das Endziel der Forschung in der rationellen Einfügungsweise der einzelnen nervösen Elemente in den Gesamtmechanismus der Centralorgane zu erblicken und in einer einheitlichen Gliederung der zahlreichen „scheinbar“ regellos verlaufenden Nervenfasern unter bestimmte Gruppen von genau definierbarer Funktion unter sogenannte Systeme, hatte man gewissermassen nur „lose geschichtete Bausteine ohne verbindenden Mörtel aufeinander gelagert“. Zwei Wege waren es, die fast ausschliesslich der Forschung dienten, der Weg der Anatomie und derjenige der experimentellen Physiologie. Auf dem ersteren hatten die minutiösen Untersuchungen eines Kölliker, Clarke, Deiters u. a. m. für die architektonische Anordnung der Elemente des Centralnervensystems zwar im Detail Bedeutsames eruiert, auf dem letzteren bot die Thatsache an und für sich, dass ein einzelnes Element nicht gereizt oder zerstört werden kann, ohne dass dieser Insult eine grössere Anzahl von Elementen trifft; — ferner der Umstand, dass eine etwaige Kenntnis von dem bestehenden Zusammenhange zwischen zwei Nervenfasern noch keineswegs die Kenntnis von der Art und Weise dieses Zusammenhangs in sich zu schliessen braucht, — für eine „spezielle“ Anschauungsweise von der Beschaffenheit eines Systems einen nicht zu unterschätzenden Mangel.

Freilich hatte man auch damals schon die Bedeutung einer systematischen Gliederung erkannt und nicht zum

mindesten verdankte die originell-wissenschaftliche Arbeit von Meynert[1]) der Tendenz, in der angedeuteten Richtung etwas zu leisten, ihre Anerkennung und den belebenden Einfluss, den sie ausübte, wenngleich sich Meynert, wie spätere Forschungen ergaben, vielfältig geirrt selbst in Fragen, die für seine ganze Theorie von fundamentaler Wichtigkeit schienen.

Die Aufgaben nun, welche die genannten beiden Disciplinen, die Anatomie und die Physiologie, weder jede für sich noch vereint, wie es auch der Natur der Sache entsprach, nicht zu erfüllen vermochten, übernahmen späterhin unter günstigeren Auspizien die pathologische Anatomie und die Entwickelungsgeschichte.

Was die erstere anbetrifft, so gründete Türck[2]) die Lehre von den secundären Degenerationen, indem er feststellte, dass bei gewissen Kontinuitätstrennungen innerhalb der Faserzüge der Centralorgane oder bei Zerstörungen der Endapparate dieser Faserzüge, letztere einem eigentümlichen destruktiven Prozesse anheimfielen. Auf die näheren von ihm gekennzeichneten Vorgänge (cf. l. c.) bei der Degeneration möchte ich des Weiteren nicht eingehen. Das Wesentliche, was die Untersuchungen von Türck und anderen Autoren nach ihm (Bouchard, Vulpian) zeitigten, war 1) die Auffindung eines Weges (Degeneration) zur Isolierung bestimmter Fasersysteme innerhalb der Centralorgane, 2) die übereinstimmende Anschauung, dass die sekundäre Degeneration nur statthaft in den „nervösen Elementen“ und in diesen sich ausbreitet analog den nor-

---

1) Stricker, Handbuch der Gewebelehre pg. 694 flg. Vom Gehirn der Säugethiere.

2) Wiener acad. Sitzungsber. Math. nat. Cl. Bd. 6 (1851) I. Hälfte, Bd. 11 (1853) II. Hälfte.

malen Erregungen. In diesem Sinne konnte Vulpian[1]) schon eine Einteilung der centralen Affektionen geben in solche, welche sich ausbreiten, 1) dans un sens déterminé par la fonction physiologique und solche, die sich ausbreiten, 2) par la continuité de la tissue.

Die pathologisch-anatomischen Untersuchungen früherer Autoren und ihre Resultate verwertend, konnte Charcot (und mit ihm seine Schüler, vor allem Pierret) durch eine Reihe von genialen Forschungen für verschiedene Nervenkrankheiten den systematischen Charakter demonstrieren und legte so, indem er zugleich durch den Nachweis von spontanen isolierten Erkrankungen seiner „organähnlichen Regionen" die Grundlage schuf für eine methodische Differentialdiagnose zwischen mannigfachen Affektionen des Centralnervensystems, in einer Anzahl von epochemachenden Arbeiten[2]) die Ziele klar, denen die moderne Neuropathologie zustreben musste.

Allerdings waren die Ergebnisse, welche Charcot aus seinen pathologisch anatomischen Untersuchungen erlangte, noch nicht durchweg ausreichend, um die Einschaltungsweise gewisser Fasergruppen zu erklären, ja auch einige von ihm konstruierte Elementarsysteme waren nicht durchaus richtig lokalisiert.

Gestützt durch entwicklungsgeschichtliche Untersuchungen am Centralapparat menschlicher Embryonen[3])

---

1) Unter anderen cf. Lépine: Gaz. méd. de Paris 1874 pg. 15.

2) Charcot, Leçons sur les malad. du. syst. nerveux. Paris 1874, Leçons sur les localisations dans les maladies du cerveau I 1876, progrès méd. 1879.

3) Flechsig zeigte bekanntlich, dass die Fasersysteme in der Medulla spinalis zu verschiedenen Zeiten ihre Myelinhüllen bekommen derart, dass die sie am spätesten erhalten, welche den längsten Verlauf haben.

und durch die Heranziehung eigener und die pathologisch-anatomischen Befunde früherer Autoren konnte Flechsig durch eine Anzahl bahnbrechender Arbeiten[1]) für eine Reihe von Nervenfasern eine physiologische Dignität und hierdurch bedingte Zusammengehörigkeit zu bestimmten Elementarsystemen nachweisen, deren Verlauf er anderen Autoren gegenüber (Türck, Charcot u. a.) z. T. rektifizierend mit hervorragender Präcision charakterisierte, so im Vorderstrang die Pyramidenbahnen und die Vorderstranggrundbündel, in den Seitensträngen die seitlichen gemischten Seitenstrangbahnen die Pyramidenbahnen des Seitenstranges und die Kleinhirnseitenstrangbahnen; im Hinterstrange differenziert er die Gollschen Stränge von den nach aussen gelegenen Burdachschen Keilsträngen. Alle verbinden Teile des Rückenmarkes mit solchen der Oblongata resp. des Gehirns, worauf ich nicht näher eingehen möchte, da auch dieses hinlänglich bekannt ist.

Alle Affektionen nun, welche sich im Grossen und Ganzen in einem jener Flechsig'schen Systeme abspielen, pflegt man nach den heutigen Anschauungen unter die Systemerkrankungen zu zählen. Es ist zur Genüge bekannt, dass z. B. die motorischen Leitungsbahnen entweder abschnittsweise oder in ihrer gesamten Ausdehnung von der Hirnrinde bezw. den psychomotorischen Centren bis zu den Muskeln hin primär erkranken und dass einmal in der Ausdehnung der Erkrankung, sodann aber in dem mehr weniger schnellen Ablauf der Degenerationen, die Eigentümlichkeiten zu suchen sein dürften, welche die klinischen Symptomenkomplexe der spinalen Form der pro-

---

1) Flechsig: 1) die Leitungsbahnen im Gehirn und Rückenmark des Menschen auf Grund entwicklungsgesch. Unterschg. dargestellt. Leipzig 1876. W. Engelmann. 2) Über Systemerkrankg. Wagners Arch. d. Heilk. 18. u. 19. Jahrg. (1877 u. 1878.)

gressiven Muskelatrophie, der progressiven Bulbärparalyse und der amyotrophischen Lateralsklerose ausmachen. Diese Krankheiten sind eben nur durch ihre für den speziellen Fall gesonderte Lokalisation ausgezeichnete Affektionen jener wohl wichtigsten und nach Flechsigs Untersuchungen bestgekannten cortico-muskulären Leitungsbahn, der Pyramidenbahn. Unter diesen Voraussetzungen darf es natürlich nicht Wunder nehmen, dass oftmals das klinische Bild der einen Form in das der anderen schier unmerklich übergeht, und es wird deshalb diagnostisch von elementarer Bedeutung sein, auf die initialen Symptome gegebenen Falls zu achten. Wie nun diese degenerativen Vorgänge ausschliesslich die motorischen Bahnen befallen, so werden infolgedessen auch in der motorischen Sphäre allein die durch die Krankheit gesetzten klinischen Erscheinungen, das Gesicht der Krankheit — um einen treffenden Ausdruck Duchennes von Boulogne zu gebrauchen — zu suchen sein.

Es würde zu weit führen und die Grenzen dieser Arbeit überschreiten, wenn hier die jeder Krankheitsform eigentümlichen Erscheinungen und ihre pathol.-anatom. Begründung Platz finden sollten. Ich möchte im weiteren Verlaufe dieser kleinen Abhandlung nur einem in der Ätiologie der Systemerkrankungen gar nicht extrem selten auffallenden Moment besondere Aufmerksamkeit schenken: der Heredität!

Der französische Autor Déjérine[1]), dem wir eine eingehende Forschung in der Frage nach der Erblichkeit der sog. systematischen Erkrankungen des Nervensystems speziell verdanken, behauptet, dass weder bei der amyotrophischen Lateralsklerose noch bei der progressiven

1) J. Déjérine, L'hérédité dans les maladies du syst. nerveux. Paris 1886.

Muskelatrophie (sei es der Typus Aran-Duchenne, sei es der Typus scapulo-huméral [Vulpian]) noch bei der paralysie labio-glosso-laryngée erbliche Momente nachgewiesen seien im konkreten Gegensatz zu den idiomuskulären Formen.

Was die spinale Form der progressiven Muskelatrophie betrifft, so erwähnt Leyden[1]), dass von verschiedenen Autoren, so auch von Charcot der hereditäre Einfluss für die typische Aran'sche Form anerkannt wird; jedoch wollte Leyden schon in der citierten Arbeit diese Formen von dem Aran'schen Typus getrennt wissen und stellte in richtiger Erkenntnis seine „hereditären Formen der progressiven Muskelatrophie" als der „Pseudohypertrophie" durchaus ähnelnde Krankheitsbilder dar: bekanntlich ist für diese Formen der exquisit myopathische Charakter festgestellt worden durch die Arbeiten von Friedreich[2]), Fr. Schultze[3]), Erb[4]) u. a. und wird in der Gegenwart diesen das hereditäre Moment auch zuerkannt.

Auch Pick[5]) lässt in seiner die zuständige Litteratur zusammenfassenden Arbeit nur für die sog. Dystrophia

1) Leyden, Klinik der Rückenmarkskrankheiten II S. 480.

2) Friedreich, Über progr. Muskelatrophie, über wahre und falsche Muskelhypertrophie. Berlin 1873.

3) Fr. Schultze, Über Muskelatrophie. Verh. d. naturhist.-med. Vereins zu Heidelberg N. F. Bd. III 2. Heft 1882 u. Arch. f. Psych. Bd. IX S. 369, 1879. Virchows Arch. Bd. 75 S. 475, 1879, und „Über den mit Hypertrophie verb. progr. Muskelschwund etc. Wiesbaden 1886".

4) Erb, Über die juvenile Form der progr. Muskelatrophie und ihre Bez. zur sog. Pseudohypertrophie der Muskeln. Dtsch. Arch. f. klin. Med. 34. Bd. S. 467 ff., 1884.

Cf. auch Charcot, Leçons sur les mal. du syst. nerveux Paris 1887. Leçon XIV.

5) Pick, Eulenburgs Realencyclop. Bd. XIII, 1888.

muse. progr. den hereditären Einfluss zu Rechte bestehen.

Über die progressive Bulbärparalyse äussern sich von den Autoren Eulenburg[1]), Leyden, Erb[2]) etwa dahin, dass das hereditär-familiäre Moment in einigen, aber doch in einer relativ durchaus verschwindenden Zahl der Fälle präponderiere. Berger[3]) hat allerdings schon 1877 eine mit Rücksicht auf die Erblichkeit in der Ätiologie der Bulbärparalyse wertvolle Beobachtung gemacht. Er sondert von der gewöhnlichen Form der genannten Krankheit eine von ihm selbst beobachtete eigentümliche kongenitale Sprachstörung bei Kindern im Alter von 3—9 Jahren ab. Diese Kinder, bei denen er normal entwickelte Intelligenz und gutes Gehör konstatieren konnte, zeigten ausserdem noch Erscheinungen von Parese der einen Körperhälfte; dieselben gehörten in einem Falle einer „neuropathisch belasteten" Familie an, in einem anderen waren an ihnen auch anderweitige Spuren einer zurückgebliebenen Entwickelung zu entdecken (fehlende Phalangen, Mangel rechtseitiger Brustmuskeln, Schwimmhautbildung).

In derselben Weise, wie für die verschiedenen Primäraffektionen der motorischen Hauptbahn der systematische Charakter bewiesen, ist auch für die primäre Degeneration der Hinterstränge, die Hinterstrangssklerose, das vorwiegende pathologisch-anatomische Substrat der als „Tabes dorsualis" bekannten Rückenmarkskrankheit, die also die sensible Sphäre hauptsächlich befallende Affektion, durch

1) Eulenburg, Realencyclop. Bd. III, 1885.

2) Erb, Krankheiten des Rückenmarks und des verl. Marks. Leipzig 1878.

3) Berger, Centralbl. f. d. mediz. Wissenschaften 1878.

die grundlegenden Arbeiten von Leyden[1]) und Strümpell[2]), denen sich bekräftigend die Arbeiten von Lissauer[3]), Oppenheim[4]), Siemerling u. a. anschlossen, ebenfalls das systematische Befallensein der betreffenden Bahnen nachgewiesen worden. Für die reine Form der Tabes ist abgesehen von der als Friedreich'sche Form oder „hereditäre Ataxie" bekannten Affektion, welche weiterhin (cf. pag. 16 d. A.) genauer behandelt werden soll, meines Wissens in der Litteratur kein sicherer Fall von nachgewiesener Heredität, wenngleich für „kongenitale" Tabes sich Beispiele bei Friedreich und anderen (z. B. Gombault et Mallet: sur un cas de tabès ayant débuté dans l'enfance — Autopsie. Arch. de méd. expér. I 1889) finden lassen.

Ich habe versucht in der Litteratur einige Beispiele von vorwiegend systematischen Affektionen des Centralnervensystems zu sammeln, denen ich zugleich einen selbstbeobachteten Fall aus der hiesigen medizinischen Klinik ergänzend anschliessen möchte: aus allen diesen Fällen dürfte der ätiologische Wert der Heredität oder doch des hereditär-familiären Moments unschwer erkannt werden.

I.

Ich beginne mit der Schilderung eines Falles, der von Prof. Bernhard beschrieben ist unter dem Titel: „Über eine hereditäre Form der progressiven spinalen,

1) Leyden, hauptsächlich cf. Klinik der Rückenmarkskrankheiten Bd. II.

2) Strümpell, Arch. d. Psych. Bd. XII; Tagebl. d. Naturforschervers. in Salzburg 1881.

3) Lissauer, Beitrag z. Faserlauf u. s. w. Arch. f. Psych. Bd. XVII, 1886.

4) Oppenheim und Siemerling, Beitr. z. Pathologie der Tabes etc. Arch. f. Psych. XVIII, 1887.

mit Bulbärparalyse komplizierten Muskelatrophie“ [1]). In der Beschreibung des Falles selbst sei es mir gestattet, in summarischer Kürze das Wesentlichste beizubringen.

„Die beiden Patienten L. und B. sind Vettern. Sie stammen von zwei Müttern (Schwestern), welche in höherem Lebensalter, die eine sicher, die andere mit grösster Wahrscheinlichkeit von einer schweren Atrophie der Schulter-, Arm- und Nackenmuskulatur befallen und durch das fortschreitende Leiden zu grunde gegangen waren. An den Vettern selbst konnte obgenannter Autor eine schwere atrophische Lähmung der Schultergürtel- und Nackenmuskulatur, eine beiden Patienten gemeinsame charakteristische Schwäche in den Bewegungen des Kopfes und der Arme neben relativer Intaktheit der Hand- und Fingerbewegungen, bei beiden eine sub finem mit eklatanter Deutlichkeit ausgeprägte komplikatorische Bulbärparalyse konstatieren. Bemerkenswerte Sensibilitätsstörungen waren nicht vorhanden; die unteren Extremitäten blieben intakt, die atrophischen und gelähmten Muskeln hatten ihre elektrische Erregbarkeit in hohem Grade eingebüsst, in hervortretender Weise waren fibrilläre Zuckungen zu entdecken. Beide Patienten erkrankten im Alter zwischen 30 und 40 Jahren; in relativ schnellem Verlaufe führte die Krankheit innerhalb 2—$2^1/_2$ Jahren zum Tode. Die Schwestern beider Patienten blieben verschont.“

Das Interesse, das dieser Fall erweckt, wird noch erhöht durch einen dritten in derselben Familie sich abspielenden ähnlichen Krankheitsprozess.

„Patient P. steht zu den beiden andern Patienten in dem verwandtschaftlichen Verhältnis eines Grosskousins. Die Mutter dieses Patienten ist gesund, der Vater litt angeblich an Megalomanie und ist im Irrenhause gestorben. Die Symptome der Krankheit äusserten sich hier in einer zunehmenden Schwäche der Hände, so dass Pat. anfangs schlecht, später überhaupt nicht mehr schreiben konnte und sich einer Schreibemaschine bedienen musste; auch das Gehen, besonders das Treppensteigen, machte

1) Virchows Arch. 115. Bd. S. 197 ff.

ihm viel Mühe, er kam leicht ausser Atem — später zeigte sich beim Gehen ein eigentümliches Hüpfen und Springen, wenn Pat. die Treppe hinabsteigt, und beim Vorwärtsschreiten machte er immer erst mehrere kleine hastige Schritte vor jedem Fortschreiten; die Zeichen der Beteiligung des verlängerten Markes waren hier ab initio morbi deutlich ausgeprägt, unter den Symptomen der hochgradigen Bulbarlähmung trat der exitus letalis ein. Der reine Typus der auf Nacken- und Schultermuskulatur beschränkten Muskelatrophie mit der charakteristischen hierdurch bedingten Kopfhaltung — der Kopf sank stets nach vorn über — wie bei den beiden ersten Patienten, war hier etwas verwischt. Auch bei diesem Patienten überschritt die Krankheit die Dauer von zwei Jahren nicht."

Der Fall ist bemerkenswert, weil er weder der hereditär-myopathischen Form der Muskelatrophieen (Alter der Patienten, Entartungsreaktion, fibrilläre Zuckungen, Dauer), noch auch den spinalen Muskelatrophieen ohne Einschränkung sich anreihen lässt. Das Hauptsymptom, das den Fall von letzteren Formen trennt, scheint, abgesehen von dem schnellen Verlauf und der frühzeitigen Beteiligung der Medullarkerne, die ausgesprochene Heredität, ein Moment, das den Autoren beziehentlich der Einreihung in die spinale Form der Muskelatrophie stets Grund zu berechtigter Skepsis geboten hat.

Es scheint mit Rücksicht auf die beiden heutzutage so scharf geschiedenen Krankheitsformen, der hereditären und nicht hereditären bezw. der idomuskulären und spinalen Muskelatrophie, an dieser Stelle nicht unangebracht, zweier Symptomenkomplexe Erwähnung zu thun, die von Charcot-Marie und Schultze beschrieben sind.

Der Fall von Schultze[1]) betrifft drei Kinder aus ein und derselben Familie (das älteste Kind war 8 Jahre),

1) Schultze, Über eine eigent. progr. atroph. Paralyse bei mehreren Kindern ders. Familie. Berl. klin. Wochenschr. 1884 (41).

bei denen Lähmungen im Gebiete der Peronei und Tibiales, bei dem ältesten auch an der Oberschenkel-, Hand- und Fingermuskulatur, mit Atrophieen und EaR zur Beobachtung kamen. Bei den Kindern ist erbliche Anlage also offenbar vorhanden. Schultze sucht das ätiologische Moment der Affektion „in einer Läsion peripherischer Nerven".

Charcot und Marie[1]) beschreiben ein Leiden, welches in ausgesprochen hereditärer und familiärer Weise in den Kinderjahren oder zur Zeit der Pubertät auftritt, an den Unterschenkeln mit Schwäche und Atrophie beginnt, auf die Oberschenkel später übergreift, nach längerem Bestehen auch die Handmuskulatur befällt. Rumpf-, Schulter-, Hals- und Gesichtsmuskeln bleiben normal. Die Sehnenphänomene sind teils herabgesetzt, teils erloschen, es fehlen nicht fibrilläre Zuckungen und Entartungsreaktion. Zu den myopathischen Atrophieen rechnen das Leiden die französischen Autoren nicht, bei der dann noch bestehenden Alternative zwischen centraler (Rückenmarks-) oder peripherer (Neuritis!) Affektion wenden sich die Autoren mehr ersterer Annahme zu.

Diese letzteren Affektionen, so verschieden sie auch im einzelnen von den Fällen Bernhards sind, könnten doch mit diesen zusammen vielleicht für die Annahme von nicht geringfügiger Verwertbarkeit sein, dass es auch ausser den Erb'schen Formen noch Muskelatrophieen giebt, bei denen Heredität sich nachweisen lässt; weitere Schlüsse etwa auf Sitz und Ausbreitung derartiger nicht myopathischer und dennoch hereditärer Formen zu ziehen,

1) Charcot et Marie, Sur une forme particulière d'atrophie musculaire progr. souvent familiale débutant par les pieds et les jambes et atteignant plus tard les mains. Revue de méd. 1886 Nr. 2.

dürfte bei der Unzulänglichkeit des Materials und dazu dem Mangel an autoptischen Befunden natürlicherweise sehr gewagt erscheinen.

II.

Ich füge hieran an: Fälle von „hereditärer Ataxie" (Friedreich). Nachdem Carré (nouvelles recherches sur l'ataxie locom prog., Paris 1865) über eine Familie berichtete, in welcher Grossmutter, Mutter und 7 Kinder und die Verwandten (9) der Mutter an allgemeiner Ataxie litten, veröffentlichte Friedreich, welcher schon 1863[1]) 6 Fälle von eigentümlicher ataktischer Störung, begleitet von Sprachstörung und Nystagmus bei Mitgliedern von nur 2 Familien beschrieben hatte, im Jahre 1876 3 weitere Fälle[2]), die ebenfalls nur einer Familie angehörten, und bezeichnete diese Affektion als „hereditäre Ataxie". Diesen Fällen folgten die 2 ähnlichen Fälle Quinckes[3]), dann 2 von Erb zitierte Fälle Kellogs[4]), 1 Fall von Kahler und Pick[5]). Gowers[6]) teilte 1880 in der Londoner med. Ges. mehrere hochinteressante Fälle von hereditärer Ataxie mit, wo von 9 Mitgliedern einer Familie 5 (4 Brüder

1) Friedreich, Über degen. Atrophie der spinalen Hinterstränge. Virchows Archis Bd. 26 S. 319 und Bd. 27 S. 1.

2) Friedreich, Über Ataxie mit bes. Berücksichtigung hered. Formen. Virchows Archiv Bd. 68 S. 145, Bd. 70.

3) Virchows Archiv Bd. 68 S. 165.

4) Erb, Rückenmarkskrankh. v. Ziemssens Hdb. XI, 4. Teil S. 356.

5) Kahler und Pick, Archiv für Psych. 1878, Bd. VIII S. 250. Die Sektion ergab in diesem Falle das Befallensein der Py S, der K S, der Hinterstranggrundbündel und der Go S; also das Bild einer komb. Systemerkrankung.

6) Gowers, A family affected with locomotor Ataxia. Transact of the clin. society London 1881 vol. XIV.

und 1 Schwester) an Ataxie erkrankten, das Alter der Patienten überschritt das 21 Lebensjahr nicht. 1880 beschrieb Schmid[1]) einen 18jährigen Menschen, der seit seinem 12. Jahre an Ataxie mit Nystagmus und Fehlen der Sehnenreflexe litt, sein Bruder hatte ein ähnliches Leiden. Hammond[2]) ergänzte die Litteratur dieser Fälle durch teils eigene, teils von andern übernommene 12 ziemlich kurz beschriebene Fälle. Rütimeyer[3]) berichtete zuerst von 11 Fällen, davon gehörten 8 zwei Familien an, deren Urgrossväter Brüder waren, die übrigen Kranken bestanden aus 1 Bruder und 2 Schwestern: bei allen hatte die Krankheit im Alter von 4—7 Jahren angefangen. Rütimeyer[4]) beschrieb dieselbe Affektion später noch bei 2 Geschwistern im Alter von 16 und 20 Jahren. Weitere Publikationen folgten, die ich ganz kurz skizzieren möchte, von Erlenmeyer[5]) (1 Fall), Wälle[6]) (2 Brüder), Musso[7]) (6 Fälle), Ormerod[8]) (6 Fälle), Charcot[9]) (1 Fall) u. a. m.

Das klinische Bild dieser Krankheit besteht hauptsächlich in einer Ataxie (ausgehend gewöhnlich von den

1) Schmid, Correspondenzblatt für Schweizer Ärzte 1880 S. 97.

2) Hammond, On the so called family or hered. form of locom. ataxia. The journ. of nerv. a. ment. dis. 1882 pag. 485.

3) Rütimeyer, Über hered. Ataxie. Virchows Arch. Bd. 91 S. 106, 1883.

4) Rütimeyer, Virchows Archiv Bd. 110.

5) Erlenmeyer, Centralbl. f. Nervenheilk. 1883 Nr. 4.

6) Wälle, Correspondenzbl. f. Schweizer Ärzte 1884 II.

7) Musso, Sulla malattia del Friedreich (atassia locom. ereditaria) La rivista clinica 1884. Neurol. Centralbl. 1885 S. 11.

8) Ormerod, On hered. locom. ataxy. The Brit. med. Journal 1855 (pag. 435). Neurol. Centralbl.

9) Charcot, Über hered. Ataxie. Neue Vorl. über die Krankh. d. Nervensyst. Dtsch. Ausg. v. Freud 1886.

Beinen und später auf die Arme übergreifend), Fehlen der Sehnenreflexe, Intaktbleiben der Sensibilität und für die grössere Mehrzahl der Fälle auch der Muskulatur (in vielen Fällen tritt gegen Ende der letal ausgehenden Affektion auch Atrophie und Paresen gewisser Muskelgruppen ein), Auftreten eigentümlicher Sprachstörung und eines motorischen und statischen nach Friedreich „ataktischen" Nystagmus. Lanzinierende Schmerzen, Gürtelgefühl, Paraesthesien (Formikationen). Sehstörungen wie bei der echten Tabes dors. werden in der Regel vermisst.

Friedreichs Fälle waren pathol.-anatom. gekennzeichnet durch „einen in den weissen Hintersträngen lokalisierten Prozess chronischer Entzündung mit der geringen Tendenz, sich auf den Querschnitt zu verbreiten, dagegen mit grosser Neigung zu longitudinaler Propagation bis zur Medulla obl., aber nicht über diese hinaus".

Rütimeyer registriert als pathol.-anatom. Substrat für seine zuletzt beschriebenen Fälle (Geschwister Kern): „Hochgradige Degeneration der Hinterstränge, vor allem der Goll'schen Stränge, systematische Degeneration der PyS und KlS, völliges Intaktsein der PV. In der grauen Substanz Degeneration der Clarke'schen Säulen und ihrer Zellen. Intakte Vorderhörner, in den Hinterhörnern intakte Randzone. Degeneration der hinteren Wurzeln."

Das Befallensein der in den Sektionsprotokollen (cf. auch dasjenige von Kahler und Pick[1]) verzeichneten Partien lässt die Affektion als eine kombinierte Systemerkrankung auf ausgesprochen hereditärer Basis erscheinen.

1) Seite 16 d. A. (Anm.).

III.

Der durch seine Analogie mit dem auf Seite 15 d. A. erwähnten Falle von Charcot und Marie und durch das Wesen des Symptomenkomplexes sehr interessante Fall, von Hoffmann [1]) unter der Bezeichnung „progressive neurotische Muskelatrophie" beschrieben, möge hier seine Stelle finden.

Es handelt sich in diesem Falle um 4 Kinder im Alter von 7—13 Jahren, von denen 3 (Gretchen, Wilhelm und Marie Weiss) Geschwister sind. Es ist auch in diesen Fällen als ätiologisches Moment die Heredität sehr von Belang, da auch der vierte von derselben Krankheit ergriffene Patient (die 8jährige Mina Wildt) eine Schwester hatte, welche mit 3 Jahren starb und bis dahin noch nicht laufen konnte, ferner hatte ihre Mutter eine grosse Anzahl von Partus praematuri überstanden. — Bevor ich auf das Krankheitsbild, von dem ich nur das Wesentliche anführen möchte, übergehe, möchte ich vorausschickend bemerken, dass dasselbe in der neuesten Litteratur des öfteren beschrieben wird und zwar wird von sämtlichen Autoren der exquisit erbliche Charakter anerkannt, wie die Fälle von Eichhorst, Hammond, Herringham, Osler beweisen, wo sich das Leiden durch 6 Generationen verfolgen lässt. Ohne Antezedentien sahen bei Geschwistern die Affektion auftreten: Eulenburg (Zwillingsbrüder), Charcot-Marie, Schultze-Hoffmann (der Fall Weiss), Ormerod (2 Geschwister). Es möge noch erwähnt werden, dass 3 von Charcot-Marie beobachtete Fälle das hereditär-familiäre Moment vermissen liessen; ferner scheint das männliche Geschlecht ein grösseres Kontigent der Erkrankten zu liefern als das weibliche, z. B. sollen nach Herringham von 20 Kranken

1) Arch. f. Psych. Bd. XX.

in 5 Generationen einer Familie sämtliche weibliche Individuen verschont geblieben sein und zwar so, dass immer die Söhne gesunder, aus der belasteten Familie stammender Mütter das „Erbübel" acquirierten, während die Töchter freiblieben, ihrerseits aber wieder kranke Söhne gebären. Diese Analogie scheint mehrere hereditäre Nervenkrankheiten zu bieten (vergl. den ersten in dieser Abhandlung beschriebenen Fall Bernhardts, wo auch die Töchter frei ausgingen; noch krasser ist die Analogie in einem von Pelizaeus[1]) beschriebenen Falle von „multipler Sklerose", wo ebenfalls in ein und derselben Familie von 5 Patienten nur männliche Individuen als Söhne gesunder, aus eben dieser Familie stammender Mütter erkrankten).

„Der Symptomenkomplex nun, der das Leiden charakterisiert, ist ein so scharf umgrenzter, meist so regelmässiger, man könnte fast sagen eintöniger, wie bei nur wenigen Krankheiten.

Die Krankheit beginnt in einem bei den einzelnen Kranken verschiedenem Lebensalter an den unteren Extremitäten. Wahrscheinlich werden, wie schon Charcot hervorhob, analog dem an den oberen Extremitäten später einsetzenden Prozesse, zuerst die kleinen Fussmuskeln krank, schwächer und wohl auch atrophisch. Dies entgeht für gewöhnlich den Kranken, weil das Leiden sich einschleicht, nur langsam Fortschritte macht und der Funktionsausfall dieser Muskeln keine auffallenden Störungen setzt. Aufmerksam auf die Affektion werden die Patienten oder deren Angehörige erst später, wenn sie sich schwächer fühlen in den Beinen, leichter ermüden, ihre Beine weniger in der Gewalt haben und die Füsse anfänglich nur beim Gehen eine falsche Stellung einnehmen. Alsdann sind einzelne Muskelgruppen, meist die Peronei oder auch die Extensores der Zehen, schon abgemagert und geschwächt, in selteneren Fällen werden die Waden-

1) Dr. Fr. Pelizaeus, Über eine eigentümliche Form spast. Lähmung mit Cerebralerscheinungen auf hered. Grundl. (multiple Sklerose). Arch. f. Psych. XVI.

muskeln um diese Zeit schon erkrankt gefunden, die für gewöhnlich erst nach den Streckern am Unterschenkel an die Reihe kommen. Ist das Leiden bis zu dieser Stufe, Abmagerung der Unterschenkelmuskulatur, krankhafter Stellung der Füsse mit konsekutiver Gehstörung etc. gelangt, worüber ein Jahr oder meist mehrere Jahre hingehen, ist also die Atrophie und Schwäche bis zu den Knieen hinauf geschritten, so beginnt mit wenigen Ausnahmen derselbe Destruktionsprozess an den oberen Extremitäten. Auch hier leiden zuerst die kleinen Handmuskeln Not, erst später die Fingerstrecker und -beuger, auch hier die ersteren meist etwas früher als die letzteren. In diesem Stadium der Krankheit kamen bis jetzt auch die meisten Fälle zur Beobachtung. In einer kleineren Anzahl waren auch die Oberschenkel schon erkrankt, jedoch in viel geringerem Grade. Dagegen wurden nach den bis jetzt vorliegenden Beobachtungen die oberen Rumpf- und Gesichtsmuskeln etc. stets frei gefunden.

Der Eindruck, den diese Kranken, ohne dass man sich weiter nach dem Verlauf der Krankheit erkundigt hat, machen, ist folgender: Dünne Unterschenkel mit pes varus oder pes equino varus, atrophische Hände, mit oder ohne Krallenstellung der Finger, etwas schmächtige Vorderarme, die Oberschenkel nicht auffallend verändert, die Oberarme etc. normal, verhältnismässig guter Ernährungszustand des Rumpfes."

Von zur Autopsie gelangten Fällen erwähnt Hoffmann 2, einen von Virchow[1]) publizierten, bei dem das Sektionsprotokoll aufwies: Degeneration der peripheren Nerven und graue Degeneration der Hinterstränge, vorwiegend der Goll'schen Stränge, fettige und parenchymatöse Degeneration der Muskeln (auch dieser Fall entbehrte der hereditären Grundlage nicht, der Vater des Patienten war an demselben Leiden ad exitum gekommen).

Friedreich obduzierte den Fall Schuhmacher und fand: Chronische interstitielle Neuritis der motorischen

1) R. Virchow, Ein Fall von progressiver Muskelatrophie, Virchows Arch. VIII.

Nerven, die in zunehmender Stärke nach dem Centrum bis zu den Rückenmarkswurzeln reichte, graue Degeneration der Goll'schen Stränge: in den Muskeln einfache Atrophie der Fasern, parenchym. Trübung und Degeneration derselben, interstitielle Wucherung und Lipomatose. Also im Wesentlichen ein dem Virchows analoger Befund. Auch dieser Fall ist insofern interessant, als die gestorbene Elisabeth Schuhmacher einen Bruder Joseph hatte, der an demselben Übel litt.

Aus den autoptischen Resultaten und gestützt durch die histologischen Forschungen von His, Kölliker, Vignal u. a., betreffend das Wachstum der peripheren Nervenfasern von den ganglionären Apparaten der Centralorgane aus, kommt Hoffmann zu dem Schlusse, dass es sich in allen diesen Fällen um eine primäre Affektion der Ganglien handle: hierdurch sei es dann in den von ihrem trophischen Centrum abgeschnittenen sensibeln und motorischen Nervenfasern zu einer ascendierenden Degeneration gekommen, woraus sich dann unschwer der Prozess in den Muskeln ableiten lässt.

IV.

Dieser Fall ist von Strümpell[1]) beschrieben unter der Bezeichnung: „Über eine bestimmte Form der primären kombinierten Systemerkrankung des Rückenmarks etc." Der Fall erfordert besonderes Interesse, weil dieselbe Krankheitsform 2 Brüder betrifft, also auch hier die Heredität eine unverkennbare Rolle mitspielt. Ich führe auch hier nur das Charakteristische des Falles an.

1) Arch. f. Psych. Bd. 17 S. 217. Über eine best. Form der prim. komb. Systemerkrankung des Rückenmarks im Anschluss an einen Fall „von spastischer Spinalparalyse" mit „vorherrschender Degen. der PyB und geringer Beteiligung der KlS u. GoS".

„Der jüngere Bruder Johann Friedrich Gaum stammt von einem Vater, „der auch ein wenig gelähmt gewesen sein soll". Patient war in der Jugend angeblich immer gesund, nur litt er an alle $^1/_4$—$^1/_2$ Jahre auftretenden epileptischen Krämpfen, die auch späterhin vereinzelt wiederkehrten. Nach einem Fall in einen Brunnen — er war wie sein ebenfalls kranker älterer Bruder Brunnenbauer — von dem er sich momentan gut erholte, traten die ersten Erscheinungen seines Leidens auf, sich äussernd in einer auffallenden Veränderung im Gange, der „rein spastisch" wurde. („Der Kranke geht mit ziemlich grossen und raschen Schritten, wobei die Kniee aber fast gar nicht gebeugt, die Beine demnach fast ganz steif gehalten werden. Die Füsse treten nur mit dem vorderen Teile der Sohle, mit ihren Spitzen, auf den Boden auf, da der ganze Körper bei jedem Schritte durch die reflektorische Kontraktion des Gastrocnemius ein wenig in die Höhe schnellt. Der Körper scheint daher beim Gehen stets etwas nach vornüber fallen zu wollen und Patient ist genötigt, ziemlich rasche Schritte zu machen, welche ihm weniger beschwerlich fallen als absichtlich sehr langsames Gehen. Die Fussspitzen werden wegen der mangelnden Beugung im Knie (reflektorische Starre des Extens. cruris quad.) niemals vollständig erhoben und streifen fast beständig den Fussboden. Auf den mit Sand bestreuten Wegen des Krankenhausgartens konnte man an den breiten Strichen im Sande stets deutlich erkennen, wo Gaum gegangen war.")

Die Sehnenreflexe sind beim Pat. an der oberen und unteren Extremität äusserst lebhaft (Fussklonus vorhanden.), Hautreflexe und Sensibilität normal, Rektal-, Vesikal-, Sexualreflexe erhalten.

Patient ging an Phthisis pulm. progr. zugrunde."

„Der zweite Patient, Johann Gottlieb Gaum (65 Jahre), älterer Bruder des Johann Friedrich, will im Alter von 56 Jahren die ersten Erscheinungen seines Leidens beobachtet haben, und zwar fing es an mit Schwere in den Beinen und leichtem Zittern. Bei ihm ergab die Untersuchung gesteigerte Sehnen- und Periostreflexe an der oberen und unteren Extremität. Normale Sensibilität. An den kräftigen und rigiden Muskeln der unteren Extremität sind passive Bewegungen durch reflektorische Muskelstarre erschwert. Pat. zeigt ausgesprochen spastischen (cf. oben) Gang,

Tremor an Kopf und Händen. Mit Ausnahme des letzteren Symptoms zeigt sich also keine wesentliche Abweichung von dem Krankheitsbilde des andern Bruders."

Die Autopsie, welche im ersten Falle gemacht wurde, ergab im wesentlichen „eine primäre Erkrankung der Pyramidenbahn, in geringerem Grade aber gleichzeitig auch der Kleinhirnseitenstrangbahn und der Goll'schen Stränge". Dem Wesen der primären Erkrankung zufolge war in den Pyramidenbahnen die Degeneration in aufsteigender, in den KlS und den GoS in absteigender Richtung erfolgt [1]). Das Krankheitsbild findet demnach seine Erklärung in einer primär systematischen Affektion, von der allerdings nur das Befallensein der PyS intra vitam diagnostiziert werden konnte. Der Heredität kann vielleicht gerade mit Rücksicht wieder auf die primäre systematische Erkrankung ein besonderer ätiologischer Wert beigemessen werden.

V.

Ein Fall von Sklerose der Seitenstränge (sclérose latérale amyotrophique von Charcot) bei vier Kindern derselben Familie (Dr. A. Seeligmüller) [2]).

„In der Familie der Kranken kein ähnliches nervöses Leiden; Eltern und sonstige nähere Verwandte gesund; keine luetische Infektion von Seiten der Eltern, ätiologisch von Bedeutung vielleicht der Umstand, dass die Mütter der Eltern Schwestern waren. — Die Krankheit hatte bei sämtlichen Kindern einen

---

1) Im Gegensatz zu den sog. sekundären Degenerationen: Ein pathol. Prozess, der die PyB von ihren trophischen Centren in der Hirnrinde trennt, lässt diese absteigend, ein Prozess, der die KlS und GoS von ihren troph. Centren in den Clarke'schen Säulen bezw. den hinteren Wurzelganglien trennt, lässt diese aufsteigend degenerieren.

2) Dtsch. med. Wochenschrift 1876.

durchaus ähnlichen Verlauf. Vorausschickend soll bemerkt werden, dass von 7 lebenden Kindern in dieser Familie nur 3 gesund sind, 4 dagegen an derselben Lähmungsform kranken.

Von Geburt aus waren die jetzt kranken Kinder sämtlich durchaus gesund und ebenso derb und kräftig wie ihre 3 gesunden Geschwister. Eine Abweichung von der normalen Entwicklung zeigten sie erst etwa im Alter von $^3/_4$ Jahren. Während sie nämlich bis dahin gern und ohne Mühe gesessen, vermögen sie dies nicht mehr, weil sie nach der Seite hin umfallen; später zeigten sie grosse Angst, sträubten sich und schrieen, wenn man Anstalten machte, sie hinzusetzen. Noch später sanken sie mit dem Oberkörper nach vorn über, so dass der Kopf weit nach vorn hing, der Rücken aber gleichmässig gekrümmt war.

Kam dann im zweiten Lebensjahre die Zeit, wo man sie zum Laufenlernen anhalten wollte, so machten die Kinder auch wohl Versuche, dies zu lernen, meist aber sehr ungeschickt, etwa in der Weise, wie ein halbjähriges Kind, welches man zum Spasse unter den Achseln festhält und mit den Beinchen an der Erde zappeln lässt. In dieser Weise stellte sich das jüngste Kind Klara an. Dieselbe führte auch wohl, beide Beine gleichzeitig vom Boden erhebend, hüpfend Bewegungen aus. Später lernten die Kinder, sich mühsam an den Stühlen anhaltend, etwas in aufrechter Stellung sich fortbewegen; dies vermochte der $6^1/_4$jährige Paul noch in leidlichem Grade, jetzt aber hat auch diese Fähigkeit bei ihm sehr rapid abgenommen. Schliesslich sei noch bemerkt, dass bei den drei älteren Kindern der Gang von Anfang so gewesen sein soll, als ob die Beine wie am Boden fortklebend, auf demselben fortgeschleift würden. Die beiden ältesten der kranken Kinder können sich in aufrechter Stellung und bei gehöriger Unterstützung gar nicht mehr bewegen, nicht einen Fuss vor den andern setzen. Selbst in liegender Stellung vermögen sie ihre Lage in keiner Weise zu ändern, weil auch die oberen Extremitäten den Dienst als Stützen vollständig versagen. . . .

Die Füsse sind infolge der starken Kontrakturen in Equinovarusstellung fixiert, aus demselben Grunde ist in fast allen Gelenken Streckung und Beugung nicht möglich. . . .

Nach längerem Bestande der Lähmung ist bei den drei älteren Kindern auch Atrophie der gelähmten Muskeln gefolgt, wegen

des kurzen Bestandes der Lähmung bei dem jüngsten Kinde war bei diesem noch keine Atrophie zu konstatieren.

Die elektrische Erregbarkeit zeigte an verschiedenen Stellen deutliche Veränderungen. Die Sehnenreflexe waren bei allen Kindern sehr stark erhöht, Störungen in der Sensibilität waren nicht vorhanden.

Ausser Lähmung, Kontraktur und Atrophie sind bei den drei älteren Kindern hochgradige Sprachstörungen nachzuweisen. Lippenbuchstaben sind fast gar nicht mehr hörbar, statt „Pappa" sagen sie etwa „Hamma", statt „Paul" sagt dieser „Haul". Die Inspektion der artikulierenden Sprachwerkzeuge ergiebt Bewegungslosigkeit des weichen Gaumens, Atrophie der Zunge und Lippen, bei dem jüngsten Kinde, dem diese Organe noch gut erhalten sind, hat die Sprache schon nasales Timbre. Auch das Schlucken geht bei den ältesten beiden Kindern schlecht, bei den jüngeren noch leidlich gut. . . . .

Das Aussehen der Kinder ist wegen einer mangelhaften Proportionalität der einzelnen Schädelknochen, der Leerheit des Gesichtsausdrucks, des Fehlens jeglichen auf innere Affekte deutenden Mienenspiels und der fast beständigen Salivation das von Idioten, trotzdem sind dieselben, besonders das älteste Mädchen, keineswegs ungelehrig, sie zeigen auch lebhaftes Interesse für ihre Umgebung."

Der Symptomenkomplex, welchen diese Affektion bietet, ist derjenige der amyotrophischen Seitenstrangsklerose, für welche Krankheit zuerst von Charcot[1]) und Flechsig[2]) der systematische Charakter nachgewiesen und welche später hauptsächlich durch die Arbeiten von Charcot[3]), Strümpell[4]) und Westphal[5]) genau

1) cf. l. c. (Seite 7).

2) Seite 8 d. A.

3) cf. l. c. Seite 17 d. A.

4) „Über spinale Muskelatrophie und amyotroph. Lateralsklerose." Dtsch. Arch. f. klin. Med. Bd. 42, 1887.

5) Virchows Archiv Bd. 40.

beschrieben worden ist. — Das Interessante dieses Falles ist das ausgesprochen familiär-ätiologische Moment.

VI.

„Fall von familiärer juveniler amyotroph. Lateralsklerose."

Im Anschluss an diesen Fall will ich den von mir in der Klinik des Herrn Professor Strümpell beobachteten beschreiben, um so mehr als er wenigstens bei dem Mädchen ausgeprägte und, wenn man den für die typischen Fälle dieses Leidens charakteristischen protrahierten Verlauf berücksichtigt, auch bei dem Knaben schwer verkennbare Initialsymptome jener überschriebenen Systemerkrankung bietet, für die wir hier zugleich in gewissem Sinne das hereditäre bezw. hereditär-familiäre Moment nicht vermissen werden.

Es handelt sich um zwei Geschwister, Karl Böhrer, 10 Jahre alt, und Anna Böhrer, 16 Jahre alt, Kinder des Wechselwärters Böhrer aus Wettelsheim. Über die Antezedentien der Patienten habe ich etwa folgendes zu eruieren vermocht:

Die Mutter will ganz gesund sein. Der Vater will seit seinem 15. Lebensjahre mit „Kopfleiden" (Kopfschmerz?) behaftet sein; im Jahre 1867 — so giebt er an — habe er die „Kopfkrankheit" derart gehabt, dass er nahe dem Sterben war. Ausserdem will er in grösseren und kleineren Zwischenräumen die „Gliederkrankheit" durchzumachen gehabt haben, auch seine beiden Kinder, Karl und Anna, sollen daran leiden, besonders in Folge von Erkältungen. Ein Bruder vom Vater ist nach der Aussage des letzteren „nervenschwach", er habe 3 Jahre gebraucht, bevor er das Gehen einigermassen, und 5 Jahre, ehe er es ordentlich erlernt habe, — auch habe sich durch die Schwäche das eine Bein im Knie nach auswärts gestellt, „dieser Bruder soll überhaupt geistig nicht so vollkommen wie ein anderer Mensch sein". Eine Schwester des Vaters ist gesund, sie soll allerdings mit schweren Geburten zu kämpfen gehabt und ebenfalls an dem „Kopfleiden" zu laborieren haben. — Von den

Eltern der Frau soll der Vater an der rechten Seite gelähmt gewesen sein, und zwar soll derselbe sich die Lähmung nach Angabe der Frau Böhrer dadurch zugezogen haben, dass „er, stark mit Fussschweiss behaftet, die Füsse in kaltes Wasser gestellt habe (?)". Sonst waren keine prädisponierenden Momente ausfindig zu machen: Lues sehr unwahrscheinlich, keine Ehe unter Blutsverwandten, keine erwähnenswerte Aufregung oder Trauer von Seiten der Mutter intra graviditatem, bei beiden Kindern spontaner Geburtsverlauf.

Der Beginn des Leidens bei Anna Böhrer wird von dem Vater zurückdatiert auf eine im Alter von 27 Wochen überstandene durch „Friesel[1]) und Rachencroup" charakterisierte Affektion. Das Kind soll sehr lange gebraucht haben, bis es gehen konnte. — 2 Jahre alt, soll es leidlich haben laufen können, mit 3 Jahren etwa wurden die ersten Störungen im Gehen gemerkt. Mit circa 4 Jahren ging das Schlucken schwerfälliger, sie konnte nur sehr langsam essen — über den genauen Anfang der bei dem Mädchen bestehenden Sprachstörung lässt sich nichts explorieren. Krämpfe soll sie nie gehabt haben. In der Schule lernt sie leidlich gut, ihre Gemütsart ist zwar etwas erregbar, sonst ist jedoch in dieser Richtung nichts Auffälliges zu entdecken. Die Untersuchung des Kindes ergiebt Folgendes (Stat. praes. vom 23. XI. 91., aufgenommen in der Klinik). Patientin hat ein für ihr Alter etwas kindliches (etwa 12jährig!) Aussehen. Am Schädel keine nachweisbare Abnormität. Geistige Funktionen normal. Sensorium völlig frei. Gesichtsausdruck etwas scheu, Falten oder dergl. im Gesicht nicht vorhanden. Stirn kann beiderseits gleich aber nur wenig gerunzelt werden; aufgefordert die Augen zu schliessen, thut Pat. dies, blinzelt aber in einemfort dabei. Pupillen reagieren beiderseits gleich gut auf Lichteinfall, Akkomodation intakt. Nasenrümpfen kann Patientin nicht, ebenso geht das Pfeifen nicht, obwohl Patientin versucht, den Mund zu spitzen; dabei bleibt die linke Mundhälfte offen. Lippen leicht atrophisch, die Zunge ist deutlich etwas eingesunken, wird etwas langsam vorgestreckt und ebenso etwas langsam seitlich bewegt, zeigt auch beim Hervor-

1) Friesel wird hier zu Lande jede durch Exantheme markierte fieberhafte Krankheit populär genannt.

strecken leichte fibrilläre Zuckungen. Patientin speichelt viel. Die Sprache ist deutlich bulbär gestört, Buchstaben wie l, n, r werden ganz schlecht und undeutlich ausgesprochen, ebenso Worte wie Lippen, Lümmel etc. Die Stimme hat etwas Monotones, Patientin kann wohl singen, aber keinen deutlich hohen Ton hervorbringen.

Am Rücken scheinen die Schultern etwas abzustehen, merkliche Atrophie der Rumpfmuskulatur im übrigen nicht nachweisbar; keine hervorragende Atrophie der Muskulatur an der oberen Extremität; am ehesten erscheinen noch die Handteller und die Kleinfingerballen atrophisch, immerhin nicht sehr deutlich. Sehnen und Periostreflexe an den Armen vorhanden, nicht erhöht, links scheint auch ein gewisser Grad von Ataxie zu bestehen. Sensibilität an den Armen gegen Nadelstiche ganz normal, Kopf und Spitze der Nadel werden ohne Ausnahme richtig unterschieden.

Beine etwas mager, aber kräftig und straff muskulös; namentlich beim Liegen tritt bei brüsken Bewegungen die Starre der Beine deutlich hervor; an dem grossen Zehen ist beim Stehen und Liegen deutlich Neigung zu Dorsalflexion vorhanden. Passive Beweglichkeit der Beine ziemlich frei. Patellarreflexe sehr lebhaft, nur etwas verdeckt, wenn Patientin spannt; rechts manchmal Andeutung von Fussphänomen, auch Achillesreflex vorhanden, aber wegen intensiver Spannung des Fusses nicht immer deutlich hervorzurufen. Aktive Beweglichkeit im Bein nicht sonderlich gestört, sehr geringer Grad von Ataxie, Hautreflexe normal, Sensibilität intakt. Das Auffallendste am Kind ist der „exquisit spastische Gang": Sie geht mit ziemlich grossen Schritten, wobei der Körper deutlich etwas vorgebeugt und bei jedem Schritt auf der Spitze des Fusses erhoben wird, auch ist ein geringes seitliches Schwenken zu bemerken. Sie selbst behauptet, ohne besondere Beschwerden 1—2 Stunden auf dem Lande herumspazieren zu können. An den übrigen Organen kein abnormer Befund; die vegetativen Funktionen gehen abgesehen von leichter Obstipation ohne erhebliche Störung von statten.

Über den Bruder der Patientin, Karl Böhrer, 10 Jahre alt, berichten die Eltern, dass er fortan immer gesund gewesen sei, auch habe er immer ganz gut und ohne Ermüdung ziemlich weite Strecken zurücklegen können. Seit einem Jahre etwa klagt der Junge — und auch den Eltern und dem behandelnden Arzte ist

dies aufgefallen, — dass er nicht mehr so gut gehen könne wie vordem und besonders, wenn er eine etwas weitere Strecke zurücklegen soll, sehr leicht ermüde, und ferner soll ebenfalls zufolge der übereinstimmenden Angaben der Eltern und des Arztes der Gang vorzüglich nach längerem Gehen Andeutungen des bei der Schwester geschilderten spastischen Ganges aufweisen.

Die Untersuchung des Knaben ergiebt (Stat. praes. v. 23. XI. 91, aufgenommen in der Klinik):

Patient ist ein ziemlich aufgeschossener im ganzen mässig entwickelter Junge. Das Gesicht ist etwas spitz und schmal. Ohren etwas abstehend, blasse Gesichtsfarbe. Bewegungen der Bulbi normal, Pupillen reagieren prompt auf Lichteinfall, Akkomodation intakt An den höheren Sinnesorganen nichts Abnormes. Beim Sprechen, Lesen u. s. f. werden die Lippen gut bewegt, die mimischen Bewegungen im Gesicht verlaufen ohne nachweisbare Störung. Das Schliessen der Lippen in der Ruhestellung scheint „nicht“ exakt zu erfolgen; jedennoch ist an Lippe und Zunge keine auffallende Atrophie zu konstatieren. Die Sprache zeigt keine wesentliche Störung, sie ist besonders in gar keinen Vergleich zu stellen mit derjenigen der Schwester; auch der Schluckakt ist nicht behindert.

An der oberen Extremität zeigt sich nirgends deutliche Atrophie der Muskulatur, weder Ataxie noch Bewegungsstörungen irgend welcher Art. Reflexe nur angedeutet, sicher nicht verstärkt, die Sensibilität ganz intakt. Keine Atrophie der Rumpfmuskulatur.

An den unteren Extremitäten keine deutliche Starre oder Atrophie der Muskeln, Patellarreflex vielleicht etwas lebhafter als normal; Achillesreflex und Fussklonus fehlen. Auch hier keine Störung der Sensibilität. Beim Gehen auf nicht ganz glattem Boden geht Patient leicht vornüber gebeugt, zuweilen stampfend, sicherlich etwas plumper als ein gewöhnlicher Mensch, doch ist eine derartige Störung des Ganges (auf kurze Strecken, die er eben hier zurücklegt) wie bei der Schwester nicht wahrzunehmen. Im übrigen ist an den Organen des Patienten nichts Besonderes bemerkbar.

Wir haben es also in dem beschriebenen Falle mit einer bei einem Kinde mit „hereditärer“ Beanlagung unter dem Symptomenbild der mit Bulbärstörung kombinierten amyotrophischen Lateralsklerose auftretenden Erkrankung des Centralnervensystems zu thun und mit ähnlichen, sagen wir rudimentären Krankheitserscheinungen bei einem jüngeren Bruder. — Ob die Affektion des Onkels gar einen ähnlichen Verlauf repräsentiert wie bei der Anna Böhrer, und ob sie nicht in „näheren“ Zusammenhang mit dem Leiden der Kinder zu bringen, darüber kann ich leider, da ich den Onkel nicht kenne — nichts beibringen. — Dass die Gehstörung des Karl von nicht geringer Bedeutung sein musste, das erhellt schon aus dem Umstande, dass die besorgten Eltern dieses Jungen wegen — an das Leiden des Mädchens hatten sie sich schon gewöhnt — die Klinik aufsuchten und bei einer höheren Autorität als der ihres behandelnden Arztes Rat und Hilfe suchten. Ob das Leiden dieses Kindes fortschreitend ähnlichen oder den gleichen Typus dereinst darbieten wird, wie das der kranken Schwester, muss die Zukunft lehren.

Wenn ich nun, dem Ziele meiner Abhandlung nahe, noch einige wesentliche systematische Affektionen mit Rücksicht auf das ätiologische Moment der Heredität durchmustere, so würde sich bei der „Poliomyelitis ant.“ der spinalen Kinderlähmung das ätiologische Interesse weniger auf „hereditäre“ Einflüsse — die hier auch sehr selten zu beobachten sein dürften — als auf allfällig wirkende, geradezu „spezifische Infektionsträger“ [1]) zu kon-

1) Dasselbe dürfte gelten von der anatomisch durch nichts sicher gekennzeichneten „Paralysis ascendens acuta“ von Landry,

zentrieren haben. — Was die Dystrophia musc. progr. (Erb) anlangt, jene die Endapparate der motorischen Bahnen befallende Affektion[1]), so ist für diese ja der hereditär resp. hereditär-familiäre Einfluss sichergestellt.

Ferner ist auch für die Thomsen'sche Krankheit (Myotonia congenita), jene durch tonische Zuckungen in den willkürlichen Muskeln bei intendierten Bewegungen und athletische Entwicklung der Muskulatur ausgezeichnete Affektion nach den von Thomsen (1876) selbst aus seiner Familie beschriebenen Fällen, denen sich eine ganze Reihe von Beobachtungen[2]) anschlossen, das hereditäre Moment nicht in Abrede zu stellen. Die Krankheit selbst ist wohl nach den Untersuchungen Erbs an exzidierten Muskelpartikelchen als kongenitale Anomalie des Muskelsystems zu interpretieren (?).

Nachdem ich somit versucht habe, an der Hand eines bescheidenen Materials die Aufmerksamkeit auf das Moment

wobei es sich wahrscheinlich „um eine akute Infektion des Organismus mit exquisiter Beschränkung auf die motor. Bahnen handelt" (Westphal).

1) Von weittragender Bedeutung dürfte die durch neuere Forschungen (cf. Hitzig, Über spinale Dystrophien [Vortrag]. Berl. klin. Wochenschr. Nr. 28, 1889) gemachte Beobachtung sein, wonach in einigen Fällen auch bei den idiopathischen Formen der Muskelatrophie Veränderungen im Rückenmark und den zust. Nerven sich finden lassen; mit Recht macht Hitzig (l. c.) auf die Möglichkeit der Existenz trophischer Störungen funktioneller Natur im Rückenmark aufmerksam. — Das Gebiet der hered. Muskelatrophieen würde so vielleicht nicht unbeträchtlich ausgedehnt!

2) Vergl. die ges. Fälle bei Erb, „Thomsen'sche Krankheit". Leipzig 1886 (Vogel).

der „Heredität“ auch in der Ätiologie der sog. Systemerkrankungen zu lenken, lag es in meiner Absicht, nicht etwa ausschliesslich auf die wenigen Fälle rekurrierend aus diesen allein die Stütze für die Annahme zu gewinnen, dass die Heredität auch bei den sog. systematischen Affektionen eine Rolle spielt, sondern ich wollte überhaupt eben der Frage näher treten, ob wir nicht auch bei den Systemerkrankungen wie bei so vielen Affektionen des Centralnervensystems höheren Wert als bisher dem hereditären Moment beizulegen berufen sind. Fernerhin sei es mir gestattet, mit wenigen Worten auf den „inneren Wert“ des hereditären und des familiären Moments, jedes für sich betrachtet, einzugehen.

Was die Bedeutung des ersteren anbetrifft, „so haben verschiedene Autoren (Friedreich, Schultze, Kahler, Pick) angenommen, dass eine mangelhafte Ausbildung der Stränge, ein Stehenbleiben auf einer unvollkommenen Entwicklungsstufe häufig den Ausgangspunkt der primären Strangdegeneration bildet und haben daher namentlich darauf hingewiesen, dass gewisse Formen den Strangdegenerationen (hauptsächlich Fälle von sog. kombinierten Systemerkrankungen) „hereditär“ auftreten und dass gerade bei diesen Veränderungen gefunden werden, welche nur durch die Annahme einer mangelhaften Ausbildung des Rückenmarks erklärt werden können (Friedreich, Virch. Arch. Bd. 70)“ [1]).

Denken wir ferner an die bekannte Erscheinung, dass bei Mangel gewisser für die Existenz und das Wachstum ganz bestimmter Fasersysteme notwendiger Partien im Centralorgan (ich denke z. B an die bei Mikrocephalen und andern Idiotien aufgenommenen Befunde) [2]), oder auch

1) Ziegler, Lehrb. der path. Anat.

2) A. v. Steinlechner-Gretschischnikoff, Über den

bei Mangel gewisser Endapparate (Extremitäten oder dergl.)[1]) eine Degeneration gewisser isolierter Fasergruppen zu beobachten ist, so wird es erklärlich scheinen, warum solche Primärerkrankungen in solchen „genau differenzierten" hereditär affizierten Systemen auftreten, die anatomisch und physiologisch eben gleichwertig sind.

Wie denken wir uns nun weiter den Einfluss der krankmachenden Momente bei solchen Affektionen?

Da, wo wir ganz bestimmte anatomische Veränderungen, wie gesagt, z. B. bei Nervenkrankheiten, die in der Ascendenz in gleichem Typus wiederholt auftreten, finden, lässt sich wohl ein „spontan" zur Entwicklung gelangter Krankheitsprozess ganz gut annehmen, und wenn wir den so oft von Patienten angeführten occasionellen Momenten wie Schreck, Erkältung, Überanstrengung, Exzessen in vino et venere etc. in solchen Fällen Wert beilegen wollen, so darf man darin nicht zu weit gehen. Wenn auch bei so vielen anderen Krankheiten oftmals ganz unberechtigterweise durchaus nach einem ätiologischen Moment gesucht wird, so dürfte in den oben angedeuteten Fällen das „spontane" Auftreten der Erkrankung sehr wohl zugegeben werden können, vielleicht durch eine relative Überlastung des kranken Gebietes mit physiologischen Funktionen[2]) oder aus andern „innern" Anlässen hervorgerufen, die wir nicht näher definieren können. —

Bau des Rückenmarks bei Mikrocephalen. Arch. f. Psych. Bd. 17 S. 649 ff.

1) Edinger, Rückenmark und Gehirn in einem Falle von angebornem Mangel eines Vorderarms. Virchows Arch. Bd. 89 S. 46 ff.

2) Cf. Strümpell, „Über die Ursachen der Erkrankungen des Nervensystems". Dtsch. Archiv für klin. Medizin Bd. 35 S. 1 ff.

Bei Affektionen, wo die ererbte Disposition mehr funktioneller Natur ist und schwerwiegende Krankheitserscheinungen sich in diesem oder jenem System etablieren (bei sog. neuropathisch Belasteten im weiteren Sinne), dürften vielleicht ebenso wie bei gewissen hereditär nicht Disponierte befallenden systematischen Nervenkrankheiten andere Einflüsse in Erwägung zu ziehen sein.

Die Toxikologie lehrt bekanntlich, dass vielen Substanzen eine ganz bestimmte, spezifische Wirkung auf das Nervensystem zuzuschreiben ist. Ich denke z. B. an das Morphium mit seiner reflexhemmenden, das Strychnin mit seiner reflexerhöhenden Wirkung; wir wissen auch, dass z. B. alle auf das Grosshirn einwirkenden Gifte (Metalle, Narcotica und physiologisch verwandte Stoffe) Bewusstlosigkeit und Konvulsionen, ähnlich der Jackson'schen Rindenepilepsie, bedingen können u. s. w.

Tuczek[1]) beobachtete tabesähnliche Symptome bei Vergiftungen mit Mutterkorn[2]) (secale cornutum) und bei vier zur Obduktion gelangten Vergifteten ähnliche Veränderungen in den Hintersträngen wie bei jener Rückenmarkskrankheit. Ähnliches beobachteten und beschrieben als „Lathyrismus" italienische Ärzte; die Erscheinungen bei den mit dem Mehl gewisser Lathyrusarten Vergifteten ähnelten denen „der spastischen Spinalparalyse". Ich

1) Die Versuche, welche Tuczek selbst „an Tieren" mit Ergotininjektionen etc. anstellte und die neuerlich auch von Grünfeld (Arch. für Psych. Bd. XXI 1890 S. 618 ff.) kontroliert sind, ergaben ein mit Bezug auf das Rückenmark absolut negatives Resultat. Es darf aber dabei durchaus nicht vergessen werden, wie enorm verschieden das menschliche R. und das tierische in ihren feineren Beziehungen sind. — Denken wir nur an die so verschiedene Beeinflussung des tierischen und menschlichen Centralapparats durch gleiche Dosen von Morphium und andere Alkaloide etc.

2) Arch. für Psych. Bd. XII und XVIII.

könnte noch an die chronische Bleiintoxikation und die durch sie in „bestimmten“ motorischen Gebieten gesetzten Lähmungserscheinungen [1]) erinnern, an die für die Ätiologie der Tabes [2]) und anderer kombinierten Systemerkrankungen [3]) (?) wichtige luetische Infektion erinnern; ebenso scheint es keinem Zweifel nach neueren Forschungen zu unterliegen, dass der fortschreitenden Paralyse der Irren in sehr vielen Fällen eine syphilitische Infektion voraufgegangen ist; ferner erinnere ich an die Kak-ke und das hier wirksame bestimmte Fischgift [4]) (?), an die dieser Krankheit (Scheube und Bälz!) analoge Neuritis multiplex u. a. m. Wenn wir hier also spezifischen Giften den in bestimmten nervösen Bahnen auftretenden Affektionen das wirksame Moment zuerkennen, könnten wir da nicht mit Recht dem wirksamen Agens gewisser Krankheitsformen ähnliche spezifische Eigenschaften vindizieren, um so mehr Nervenbahnen gegenüber, die ihre, sagen wir, Immunität durch anatomische oder funktionelle Zerstörungsvorgänge a partu eingebüsst haben? Ich möchte an dieser Stelle nicht einen treffenden Vergleich meines hochverehrten Lehrers Prof. Strümpell unangeführt lassen: „Denken wir uns zahlreiche in buntem

1) Erb hat behauptet, dass manchen Fällen von chron. Entzündung der Vorderhörner (paralysie générale ant. subaiguë Duchenne) chron. Bleivergiftung zugrunde liege, da letztere dem klin. Bilde erstgenannter Affektion oft auffallend analog sei (cf. Bramwell, Krankh. des Rückenmarks S. 181, Wien 1883, und Ziemssens Handb. Bd. 13 S. 712).

2) Cf. Oppenheim, Zur Kenntnis der syphil. Erkrankung des centralen Nervensystems (Vortrag). Berl. klin. Wochenschr. Nr. 49, 1889 (Schluss).

3) Minkowski, „Primäre Seitenstrangsklerose nach Lues“. Dtsch. Arch. für klin. Med. Bd. 34 (1884) S. 433 ff.

4) Miura, Virchows Arch. Bd. 115 (1889) S. 355.

Durcheinander verlaufende Leitungsdrähte, die qualitativ verschieden sind, die einen von Hanf, die andern aus Metall, und zünden wir ein Feuer unter ihnen an, — da werden die aus Hanf alsbald dem zerstörenden Element erliegen, während die andern ihm unversehrt Trotz bieten."

Nehmen wir nun wirklich für diejenigen Affektionen des Nervensystems, für die sich in der Ascendenz der Kranken ein analoges oder ähnliches Leiden eruieren lässt, den Einfluss der Heredität in der angedeuteten Richtung an, so dürfte man sicher wohl Bedenken tragen, ihn da gelten zu lassen, wo in der Ascendenz kein solches Leiden besteht, wo, meine ich, das „familiäre" Moment in prägnanter Weise zum Ausdruck gelangt. Es würde doch auch schwer fallen, bei geistig ganz normalen [1]) Erzeugern doch an eine von diesen ausgehende, die Krankheit der Erzeugten bedingende Anomalie zu denken. Vielleicht könnten wir uns den Vorgang auf andere Weise anschaulicher machen. — Ein hohes Interesse erregen von jeher in der Nervenpathologie die sog. funktionellen Neurosen. Bekanntlich werden einerseits z. B. für das Auftreten der Chorea, jener vielgestaltigen Motilitätsneurose mannigfache Gelegenheitsursachen angeführt — andererseits ist das besonderes Interesse herausfordernde Moment, dass sie von an ihr leidenden Kindern — und

1) Ich möchte auch für diese Fälle das Potatorium strenuum ausgeschlossen wissen — ist doch von einigen Autoren schon dem „in ebrietate" z. B. ausgeführten befruchtenden Coitus ein ursächlicher Zusammenhang zu späteren echten Psychosen und anderen Nervenkrankheiten des Erzeugten wie zur Epilepsie zugeschrieben worden —, andererseits ist ja auch ein Potator kein geistig normaler Mensch — bei dem der Abusus alcoholicus vielfach als Symptom einer geistigen Irregularität wiederum aufgefasst werden kann, die als solche vererbbar ist.

diese stellen doch das weitaus überwiegende Kontigent der am Veitstanz Leidenden — auf andere oft ganz gesunde Kinder übertragen wird. Man nimmt nun bekanntlich an, dass hier [1]) eine Art geistiger Nachahmung vorliege, was bei „neuropathisch beanlagten" Kindern eher, bei durchaus normalen wenig wahrscheinlich sein dürfte. Eine grosse Anzahl von Beobachtungen haben wiederum gerade bei der Chorea den Nachweis erbracht, dass sie häufig als Folge oder Komplikation von Gelenkrheumatismus und Herzklappenfehlern auftritt (cf. Berl med. Wochenschrift 1889 Nr. 12 S. 259, 260 |Referate|), und für diese Affektionen ist man ja berechtigt, eine bazilläre Infektion anzunehmen. Daher haben neuere Autoren mit Recht bei der Chorea eine ähnliche mykotische [2]) Übertragung supponieren zu dürfen geglaubt, und gerade da, wo sie bei vorher durchaus normalen Kindern in die Erscheinung tritt, natürlich auf dem Wege deutlich annehmbarer „Ansteckung" von Kind zu Kind, dürfte man mit Recht das imitatorische Moment mehr in den Hintergrund treten lassen. In den Fällen natürlich, wo wie bei der sog. Huntington'schen Chorea die Heredität zweifellos mitspielt, dürfte ja die krankhafte Disposition [3]) in erster

1) Ähnliches hat man auch bei der Epilepsie hie und da beobachtet.

2) Koch (cf. oben cit. Stelle) nimmt sogar für die genuine Chorea eine Erkrankung der Pyramidenbahn unter dem Einfluss infektiöser Stoffe, welche vielleicht dem Virus der Polyarthritis verwandt sind, an.

3) Der Schreck, welcher oftmals in der Ätiologie der Chorea eine Rolle spielt, darf wohl hinsichtlich seines Einflusses so aufgefasst werden, dass er — wenn er nicht prädisponierte Ind. trifft — in ähnlicher Weise, wie ja Schreck, Zorn und andere ähnliche Affekte auch bei gesunden Menschen einen akuten Reizzustand schaffen, dieser „unter günstigen Umständen" „chronisch"

Linie zu beachten sein. Hier kann ja die Neurose idiopathisch auftreten oder auf gewissermassen reflektorischem Wege durch „Nachahmung“ oder dergleichen entstehen, derart, dass vielleicht der im Keime bestehenden Affektion erst die rechte „Form“ gegeben wird, — wie ja eine in ihren Affekten excedierende Hysterische, wenn sie andere lachen sieht, in Lachkrämpfe und beim Weinen anderer in Weinkrämpfe etc. ausbricht.

Wenn nun diese letzteren bei den Neurosen speziell bei der Chorea gesammelten Erfahrungen für die Frage nach der Bedeutung des familiären Moments, insonderheit bei den Systemerkrankungen ohne ererbte Disposition verwertet werden sollen, muss man sich füglich des Unterschiedes bewusst sein, der letztere von ersteren trennt Hier haben wir einen deutlich anatomisch definierbaren Prozess, dort „scheinbar“ nichts, was die Symptome der Krankheit erklärt. Ich sage scheinbar, denn in Wirklichkeit dürfte die trennende Kluft nicht allzu gross sein. Auch bei den Neurosen „ohne anatomische Grundlage“ müssen jene zweifelsohne bestehenden fein molekularen Veränderungen einem mit unsern Hilfsmitteln vorläufig, vielleicht objektiv

---

und hierdurch wiederum zur nervösen Disposition werden kann. Ähnlich kann auch das „Versehen“ oder der Kummer, excessive Freude etc., welche oft von schwangern Müttern als Grund für das Auftreten der Chorea und ähnlicher Zustände bei ihren Kindern angesehen werden (cf. Möbius [und die dort verzeichneten Fälle], Wagners Arch. 1878 S. 187 ff.), bei letzteren als Veranlassung einer intrauterin acquirierten, exceptionell die motorische Sphäre einnehmenden neuropathischen Disposition gelten, auf deren Boden sich dann extrauterin in dem noch wenig resistenten jugendlichen Organismus, sei es nun wie hier zufällig die Chorea oder ein anderes nervöses Leiden entwickelt. Das begünstigende Moment für die nachhaltige Wirkung des Affekts mag nicht ohne Grund in der Gravidität gefunden werden.

überhaupt nicht eruierbaren Destruktionsvorgang ihr Dasein verdanken, der sich eben in den subtilsten Beziehungen wahrscheinlich abspielt, aus denen die Funktion des lebendigen Nerven hergeleitet werden muss. So wenig wie sich die hysterische Lähmung von einer organischen, die Anästhesie eines Neurasthenicus von der eines Tabikers, die Tachycardie eines an Morbus Basedowii Leidenden von der eines Herzkranken unterscheidet, so wenig ist in seinem „inneren Wesen" der grob-anatomische von dem rein funktionellen Krankheitsprozess abzugrenzen. Bei beiden knüpfen sich die klinischen Ausfalls- bezw. Reizerscheinungen an die Zerstörung des rein geistigen wohl auch materiell begründeten Prinzips, dem „der Nerv" nur die unthätige schützende und leitende Hülle bietet. Darum kann auch ein materieller Zerstörungsvorgang, der sichtbar ist, nur diesen betreffen, er ist nicht mehr zu ersetzen und mit ihm sind natürlich auch seine „minutiösen" geistigen Qualitäten für immer zerstört; — letztere, bei denen sich ein materieller (?), anatomischer Krankheitsprozess im weiteren Sinne nicht mit einem deletären Vorgang am Nerven zu kombinieren braucht, verdanken auch nur centralen Einflüssen (Wille etc.!), die wohl ihre sozusagen trophischen Centren auch sind, ihre Existenz. — Eine Schwächung dieser bedingt auch ihre Widerstandsunfähigkeit, die sich bessert, wenn jene wieder zur Norm zurückgeführt werden [1]).

1) In einer der neuesten Nummern der Münchener med. Wochenschrift bemerkt Dr. Alt in einem sehr hübschen Aufsatze „Zur Behandlung der Hysterie", dass die bis zu einem bestimmten Grade mögliche Beeinflussung der Psyche und ihre bewusste Zügelung, wie er sagt, „die psychischen Hemmungsvorrichtungen" den Hysterischen abhanden gekommen sind, und gerade deshalb ist eine sozusagen „autoritative" Therapie oft von schönstem Erfolge.

Es möchte sich nun folgendes etwa für die Frage nach der Bedeutung des hereditären und familiären Moments resumieren lassen.

Die Heredität kann bei den sog. systematischen Affektionen des Centralnervensystems eine hervorragende Rolle spielen.

Ihr Einfluss ist bei denjenigen Erkrankungen systematischer Natur, die in Ascendenz und Descendenz eine Reihe von Generationen hindurch in gleichem oder ähnlichem Typus in die Erscheinung treten, wahrscheinlich begründet in einer, diesen Individuen eigentümlichen, vererbbaren, äquivalente Bahnen befallenden, anatomisch oder funktionell ausgeprägten, krankhaften Insufficienz. Diese bleibt nun für das Individuum zeitlebens ein locus minoris resistentiae, welcher dann spontan (!) oder durch typische Reaktion der alterierten Elemente auf spezifisch wirksame Toxine Herd einer sog. Systemerkrankung werden „kann".

Bei denjenigen Systemerkrankungen, welche rein familiär auftreten in einer Familie, wo die Eltern gesund und demnach von keiner anatomisch oder funktionell neuropathischen Belastung mit Recht die Rede sein dürfte, ist in erster Reihe wohl an ein „spezifisches" Kontagium, das dieser Affektion eigentümlich ist, zu denken — (wenn man, und wohl nicht ohne Grund, bei derart graven Erkrankungen auf anatomischer Basis von einer psychischen Kontagion oder besser Suggestion[1]) des gesunden Individuums ganz absieht). In zweiter Reihe erst würde die Annahme einer überkommenen Entwicklungsanomalie berechtigt sein, derart etwa, dass infolge einer alle

1) Vgl. über diesen Gegenstand Herzog, Beitrag zur Lehre von der Infektiosität der Neurosen. Arch. für Psych. Bd. XXI (1890) S. 271 ff.

Zeugungen hindurch persistierenden fehlerhaften Beschaffenheit des befruchteten oder befruchtenden Materials eine gewissermassen spezifisch wirksame Noxe den Keim zu der späteren Krankheit in dem Hindernis, dass sie einer in allen Teilen gleichmässigen Entwicklung eines Systems entgegensetzt, bildet, auf deren Boden dann das Leiden auf irgend eine Weise, vielleicht auch per contagionem, zum Ausbruch gelangt.

Zum Schlusse ergreife ich gern die Gelegenheit, meinem hochverehrten Lehrer, Herrn Professor Dr. Strümpell, für die freundl. Anregung zu dieser Arbeit und Überlassung des klinischen Falles den schuldigen Dank ergebenst auszusprechen.